Lane Medical Library

Ueber zwei in frühstem Kindesalter begonnene Fälle von Friedreichscher Krankheit.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG DER

MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITAT ZU BERLIN

AM 9. FEBRUAR 1897

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Franz Thalwitzer

aus Neustadt bei Magdeburg.

OPPONENTEN:

Hr. Dr. med. Rieck.
- Dd. med. Hintze.
- Dd. med. Küster.

BERLIN

C. VOGTS BUCHDRUCKEREI (DR. E. EBERING)

Linkstrasse 16.

Im Andenken an

Dr. Carl Thalwitzer,

Kreisphysikus u. Sanitätsrath

und

Dr. Hermann Thalwitzer,

Generalarzt a. D.

meinen Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/ueberzweiinfruhs0000fran

Die prägnante Fassung des Symptomenkomplexes der progressiven lokomotorischen Ataxie, die wir Duchenne aus den Jahren 1858 und 1859 zu verdanken haben, gab den zwingenden Anstoss zur Aufstellung einer Reihe differenter Krankheitsbilder, die man bis dahin unter Tabes subsumiert hatte. Das erste spaltete der Heidelberger Kliniker Friedreich unter der Bezeichnung „hereditäre Ataxie“ ab. Seine Demonstrationen zu Speyer 1861 stützten sich jedoch erst auf 6 Fälle klinischer Beobachtung mit 4 Autopsieen und riefen in ärztlichen Kreisen zunächst kein erhebliches Aufsehen hervor. Erst die nächsten 15 Jahre sollten mehr Material, einiges von Friedreich selbst, bringen. Seit einer Dissertation von Brousse 1882 hat man die heriditäre Ataxie Friedreich allgemein als „Friedreichsche Krankheit“ in die Interessensphäre hineingezogen; ja heute erfreut sich der junge Symptomenkomplex schon solcher Beliebtheit, dass mit einigem Rechte Klage darüber geführt worden ist, dass viel sicher heterogones unter ihm zusammengefasst werde — es gilt dies besonders für einige Arbeiten der englisch-amerikanischen Journallitteratur.

Dem wachsenden Interesse entsprechend ist heute die Litteratur über die Friedreichsche Krankheit recht umfangreich und polyglott. Kasuistische Mitteilungen sind reichlich geflossen. Während im Jahre 1885 Vizioli eine Uebersicht über 50, Everett Smith über 57 Fälle geben konnte, kennt Ladame in seiner monographischen Arbeit 1889

deren schon 165, darunter 9 Autopsieen. Die Zahl der bis heute beobachteten Fälle übersteigt 200 um ein Beträchtliches. Schlimmer sieht es allerdings mit den pathologisch-anatomischen Befunden aus, wohl hauptsächlich, weil bei dem langen und progressiven Verlaufe die Patienten von Arzt zu Arzt gehen und ev. Todesfälle den früheren Beobachtern nicht bekannt werden. Viel mehr als 20 Obduktionen lassen sich nicht auffinden und auch von diesen sind einige nicht einwandsfrei. Tedeschi spricht in der neusten pathologisch-anatomischen Arbeit über die Friedreichsche Krankheit 1895 über 16 sichere zur Autopsie gelangte Fälle.

Die Zahl der veröffentlichten klinischen Fälle rechtfertigt es an sich gewiss nicht, noch neue Beobachtungen derart ohne Obduktionsbefund hinzuzufügen; wohl aber der Umstand, dass zu einer ganz einheitlichen Auffassung der Friedreichschen Krankheit selbst diese Fülle von Mitteilungen noch nicht hat führen können. Bald vermissen wir Einzelsymptome, die Friedreich für charakteristisch hielt, bald finden wir deren mehr; bald steht das hereditäre Moment ganz im Hintergrunde, bald tritt es besonders hervor. Hier Störungen der Sensibilität, dort — wie Friedreich will — keine. Die Zeit des Krankheitsbeginnes stellt ein Autor eng um den Eintritt der Pubertät, ein anderer beobachtet früheren, ein dritter späteren Anfang. Prädisposition eines Geschlechtes wird von einer Seite behauptet, von anderer geläugnet. Unter solchen Umständen mag es denn nicht überflüssig erscheinen, noch mehr Material der Sichtung und statistischen Verarbeitung zugänglich zu machen. Ich berichte daher in Folgendem über zwei Fälle in frühestem Kindesalter begonnener Friedreichscher Krankheit, die im Sommer 1896 vorübergehend in Behandlung der Nervenpoliklinik des Herrn Geheimrat Jolly gewesen und mir von diesem zur

Beobachtung und Veröffentlichung gütigst überlassen worden sind.

---

1. Fall.

Emma Sch., 9 Jahre alt, ist die Tochter eines in leidlichen Verhältnissen lebenden Bäckermeisters. Ihre nicht blutsverwandten, auch im Alter nicht sehr verschiedenen Eltern stammen aus auffallend gesunden Familien, die sich im Anhaltischen kleinen ländlichen Besitzes erfreuen. Ihres Vaters gesunde Eltern sind früh', die Mutter im Wochenbett, der Vater infolge eines Unglücksfalles, über dessen Natur genaueres nicht zu erfahren ist, verstorben. Die Eltern der Mutter leben noch in guter Gesundheit 76 und 70 Jahre alt auf ihrer Scholle. Nicht so günstig liegen die hereditären Verhältnisse in Bezug auf die Eltern der Patientin selbst. Der Vater leidet an „Kopfschmerzen", mit denen er sich bisweilen 14 Tage herumplagt, ohne dass sie ihn in seiner angestrengten, meist nächtlichen Arbeit hinderten; weshalb er sich nie in ärztliche Behandlung begeben hat. Die Mutter klagt über „Migräne", die besonders zur Zeit der Menses sie zur Bettruhe nötigt. Die Menstruation ist unregelmässig und dauert überaus stark mitunter 8 Tage und länger an. Die vier Geschwister der Mutter sind alle nicht so „recht gesund", ihre drei Schwestern leiden angeblich an mehr weniger ausgesprochener Hysterie; kurz, die mütterliche Familie ist zugestandenermassen „nervös" im populären Sinne des Wortes. Ataktische Erscheinungen, Lues, Alkoholismus in der Familie, bei irgend einem Ascendenten oder in einer Nebenlinie werden aber mit Bestimmtheit in Abrede gestellt.

Emma ist das einzige Kind ihrer Eltern. Die Mutter hat nienals abortiert und keine Partus ausserdem gehabt,

Unsere Pat. ist normal ohne ärztliche Hilfe mit geringer Asphyxie geboren. Bei oder kurz nach der Geburt litt sie an einer Geschwulst am linken Arm, welche „gelaufen" ist. Zwei Narben am unteren Rande der Deltoides sind die Reste jenes Abscesses, der nach 6 Wochen spontan zur Heilung kam. Das Kind wurde künstlich ernährt, entwickelte sich dabei gut bis zu einem mit $1\frac{1}{2}$ Jahren beginnenden Entero-Kartarrh, der es ziemlich herunterbrachte. Der dauernde Aufenthalt der Eltern auf dem Lande ermöglichte dem Kinde den Genuss guter Luft und ausgiebiger Bewegung. Es lernte auch zu rechter Zeit, mit Beginn des zweiten Lebensjahres, laufen und zwar nach Aussage der Mutter ganz gut, wenigstens scheint etwas ungewöhnliches in ihrem Gange niemals bemerkt zu sein. Mit $2\frac{1}{4}$ Jahren kam das Kind besuchsweise nach Berlin zu einem Bruder des Vaters, der eine Restauration besitzt. Hier bemerkte man zuerst etwas Unsicherheit in den Bewegungen des Kindes: so soll es öfter geschehen sein, dass die Angehörigen des Kindes von Gästen ihres Lokales befragt wurden, „ob denn das Mädchen Schnaps bekäme", weil es so taumelte. Dies war natürlich bestimmt nicht der Fall. In der Frage liegt jedenfalls eine ausgezeichnete Charakteristik der Symptome der beginnenden Friedreichschen Krankheit. Eine nicht sehr schwere Lungenentzündung, welche die Vierjährige zu überstehen hatte, brachte die Ataxie zur vollen Erscheinung. Ihr damaliger Zustand soll schlimmer gewesen sein, als der heutige. Als Grund dieser Besserung betrachtet die Mutter die Rückkehr ihres Kindes aufs Land.

Mit 6 Jahren kam das Kind, dessen Eltern jetzt definitiv in einen Vorort Berlins verzogen sind, zur Schule und nimmt regen Anteil am Unterricht. Nur ihr Schreiben wurde stets getadelt, ja sie hat manche Schläge von ihrem Lehrer deswegen zu erdulden gehabt, bis diesem der Grund ihrer

mangelhaften Leistungen genügend — durch ärztliches Attest — klargelegt war. Die Schrift ist thatsächlich deutlich ataktisch, doch nicht in dem Grade, dass der Laie sie als eine pathologische Schrift auf den ersten Blick erkennen müsste. In weiblichen Handarbeiten ist sie nicht unbewandert, das Stricken fällt ihr nicht schwer; dagegen vermag sie, „trotzdem sie sonst recht kräftig ist", „manchmal" keinen „Tassenkopf" zu tragen. Die Mutter deutet diese gröbere Ungeschicklichkeit als zeitweisen Mangel an Kraft. Das Kind soll auch sehr lebhaft sein, gern und viel mit anderen Kindern spielen, entwickelt stets erstaunlichen Appetit und ist über ihre Bewegungsbehinderung noch niemals psychisch deprimiert gewesen.

Bei der Untersuchung des Kindes im Juni und November vorigen Jahres ergiebt sich folgender Status praesens:

Patientin ist für ihr Alter etwas klein, aber gut genährt, etwas blass. Das Gesicht an sich macht einen relativ intelligenten Eindruck.

Sie steht breitbeinig und schwankt hin und her. Der Kopf wird beim Stehen und Gehen stark vorgestreckt, desgleichen der Bauch. Durch diese Haltung scheint der Gesamteindruck des Dummen, Töffelhaften hervorgerufen zu sein. Ein deutliches andauerndes Sehnenspiel am ganzen Leibe, besonders der Beinmuskulatur, des Fussrückens und der tiefen Rückenmuskeln begleitet das Schwanken. Beim Augenschluss wird letzteres vielleicht etwas stärker, Patientin fällt jedoch selbst bei langdauerndem Augenschlusse nicht um und behauptet auch kein Schwindelgefühl zu haben. Anders wird die Sache beim Stehen mit geschlossenen Fersen. Das Balancieren wird dann, selbst bei offenen Augen, so stark, dass die Patientin nach der Seite umfällt, ohne dass eine Vorliebe für links

oder rechts zu bestehen scheint. Der Versuch vollends, auf einem Beine zu stehen, missglückt auch bei Unterstützung an der Hand vollkommen. Der Augenschluss hat auf diese Unsicherheit keinen merklichen Einfluss.

Ueber den ganzen Körper sieht man zu Zeiten blitzartige, arhythmische Zuckungen laufen, die im Gebiete des Facialis, am Sternocleidomastoideus und an den Fingern besonders auffallen. Symmetrie ist in diesen Zuckungen nicht vorhanden, sie sind auch keineswegs choreatischen Charakters; an den Fingern führen sie zu dauernder leichter Lokomotion.

Beim Versuche mit dem Zeigefinger der linken und rechten Hand an die Nasenspitze zu greifen, tritt etwas Schütteln ein, die Nase wird jedoch, wenn auch nicht immer genau an der Spitze, regelmässig erreicht. Eine eigentliche Ataxie ist nicht vorhanden.

Am auffallendsten ist der Gang der Patientin — cerebellarer Gang —; die Beine werden sehr hoch gehoben und über Kreuz gesetzt. Beim langsamen Gange mehr als beim Laufen kommt ein Schwanken — nicht nach bestimmter Richtung zu Stande, das bei Augenschluss wenig, bei plötzlichem Halt und Kehrt erheblich stärker wird. Patientin geht, als ob sie jeden Moment befürchten müsste, nach hintenüber zu fallen, weshalb sie, wie oben erwähnt, Bauch und Kopf stark nach vorn überbeugt.

Die weitere Untersuchung der unteren Extremitäten ergiebt stets kräftige Einzelbewegungen. Der Kniehackenversuch gelingt auch bei Augenschluss ohne eigentliche Ataxie, bisweilen mit leichten Zuckungen. Passiv können die Beine in allen Gelenken frei bewegt werden.

Die Patellarreflexe fehlen beiderseits vollkommen, sind auch mittels Jendrassiks Kunstgriff nicht zu erzielen.

Der Achillessehnenreflex ist ebenfalls erloschen, der Fusssohlenreflex sehr lebhaft.

Lageveränderungen in den unteren Extremitäten werden bisweilen erst mühsam richtig angegeben.

Beide Füsse stehen in leichter Spitzfussstellung, die grossen Zehen sind beiderseits hyperextendiert. Für die Stellung der Zehen im Raume hat Patientin allein durch den Muskelsinn bisweilen keine oder unrichtige Vorstellungen.

An den Unterschenkeln fällt eine geringe säbelförmige Krümmung der Tibien auf, andere etwa auf Rachitis weisende Symptome sind nicht vorhanden. Ueber die bestehende Lordose wird später gesprochen werden.

Die oberen Extremitäten, wie erwähnt weniger ataktisch, vermögen Bewegungen fast ganz prompt auszuführen. Die Hände zeigen beiderseits gute gleiche Kraft. Mit Sicherheit vermag Patientin z. B. Stecknadeln aus ihrem Hemde zu ziehen und bei geschlossenen Augen wieder einzustecken.

Bicepssehnenreflexe, ebenso wie die Periostreflexe sehr schwach. Ulnarisdruckanalgesie fehlt.

Am Rumpf zeigt die Wirbelsäule leichte Lordose, die durch die starke Vorstreckung des Kopfes und Bauches bedingt zu sein scheint. Das von dem vorstehendsten 5. Dorsalwirbeldornfortsatz gedachte Lot würde etwa 5 cm hinter die Höhe des Gesässes fallen. Zu entscheiden, ob der anatomische Bau resp. pathologische Vorgänge an der Wirbelsäule oder die Haltung der Patientin das Ursächliche dieser Anomalie ist, dürfte schwer sein. Im Liegen gleicht sich die Verkrümmung jedenfalls bis zur Norm aus.

Die Sensibilitätsprüfung fällt überall, was die Berührung anlangt, positiv aus; bisweilen wird jedoch weich und hart (Pinsel u. Stiel) an den unteren Extremitäten falsch angegeben. Schmerzempfindung ist überall prompt

ohne Nachbrennen. Der Kalt-Warmversuch ergiebt deutliches Unterscheidungsvermögen.

An der Sprache der Patientin fällt die Langsamkeit und grosse Monotonie besonders auf. Sie ist rauh und beim zusammenhängenden Sprechen von vielen Atempausen unterbrochen: beim schnellen Zählen bis 30 von deren fünf. Die Zunge wird gerade herausgestreckt, zeigt aber grobe, lebhafte, andauernde Zuckungen. Wird sie längere Zeit vorgestreckt gehalten, dann tritt krampfhafte Mitbewegung in beiden Händen ein. Schluckstörungen bestehen nicht, der Gaumen ist gut gehoben. Laryngoskopisch nichts besonderes. Die oberen Schneidezähne sind etwas längsgerieft, sonst aber gut entwickelt. Degenerationszeichen fehlen überhaupt.

An den Augen wird ein leichter Nystagmus erst bei genauerer Untersuchung beobachtet. Konvergiert wird schlecht, die Augen werden einzeln in den inneren Winkel gebracht. Die Pupillen reagieren prompt auf Akkommodation und Lichteinfall. Am Augenhintergrunde nichts pathologisches.

Die Untersuchung der inneren Organe ergiebt nichts besonderes.

Zu bemerken ist, dass in den zwischen beiden Untersuchungen liegenden 5 Monaten eine Veränderung des Krankheitsbildes weder nach der guten noch nach der schlechten Seite hin eingetreten ist.

Fall II.

Anamnestisch ist bei der sechsjährigen Patientin Clara L. festzustellen, dass von der Mutter her nervöse Belastung nicht vorliegt. Das Kind ist unehelich geboren.

Ueber den Vater konnte aus naheliegenden Gründen nur wenig ermittelt werden. Er war Prinzipal der Mutter unserer Patientin, Chef eines Konfektionshauses. Er soll mit etwa 38 Jahren einen „Schlaganfall“ überstanden haben und ist jetzt kinderloser Wittwer. Bei seinem Lebenswandel und obigen Angaben ist ein Verdacht auf Lues vielleicht begründet. Alkoholist war er angeblich gar nicht, indessen soll ein Bruder von ihm in der Neuen Charité zu Berlin geisteskrank verstorben sein. Da der Name des Vaters nicht angegeben wird, ist leider eine Nachforschung nach der Krankheit seines Bruders nicht möglich.

Clara L. ist das einzige Kind ihrer bei ihren leidlich situierten Eltern lebenden Mutter, die den Eindruck kräftigster Gesundheit macht und eine auffallende Schönheit genannt werden darf. Das Kind wurde ohne ärztlichen Beistand normal geboren und künstlich ernährt. Mit $^1/_4$ Jahren machte es eine fieberhafte Erkrankung durch, deren Art heute nicht mehr zu ermitteln ist, damals aber den behandelnden Arzt zu der Bemerkung veranlasste, „das Kind sei überhaupt nicht lebensfähig“. Ob es sich um eine Frühgeburt gehandelt haben kann, weiss die Mutter nicht.

Schon als es anfing um sich zu gucken, bemerkte die Grossmutter häufiges lebhaftes Zucken der Bulbi.

Mit dem Gehen hat es von Anfang an seine grossen Schwierigkeiten gehabt. Mit $1^1|_2$ Jahren schon wurde die Unsicherheit deutlich bemerkt; das Kind hielt sich mit den Händen fest wo es nur konnte, fiel häufiger als andere Kinder, hob die Füsse ungeschickt hoch und taumelte. Da man hoffte, die Unsicherheit werde mit der Zeit von selbst vergehen, ist ein Arzt seinerzeit nicht zu Rate gezogen worden.

Sprechen hat es gelernt „wie andere Kinder“.

Patientin soll ausgelassenen Temperamentes sein, gerne, soweit es ihr Zustand erlaubt, mit Altersgenossinnen spielen. Seit ihrer frühesten Kindheit ist sie nie akut krank gewesen; hat nie, auch bei dem übrigens leichten Zahnen nicht, Krämpfe gehabt. Nur soll sie im Schlafe auffallend oft zusammenzucken und seit dem 4. Jahre „verkehrt sehen".

Seit $^1|_2$ Jahre besucht das Kind die Spielschule. Auch dort soll sie lebhaft sein und ihren gesunden Gespielinnen an geistiger Regsamkeit nichts nachgeben. Sie lernt kleine Gedichte gut auswendig. Vor Fremden, auch dem untersuchenden Arzte, ist sie sehr schüchtern und erschwert durch andauerndes Weinen die Untersuchung ganz erheblich. Im Juli und November v. J. konnte folgender Status praesens aufgenommen werden:

Wir haben ein mittelkräftiges, zartes Mädchen vor uns, das normal gross, leidlich genährt, aber etwas blass ist.

Sie ist nicht im Stande, allein zu stehen oder zu gehen. Mit Unterstützung steht sie, aber breitbeinig, streckt den Kopf und den Bauch stark vor und schwankt stark nach vorn, nach hinten und seitwärts. Dabei sind Sehnen und Muskeln des ganzen Körpers in fortwährender Bewegung, namentlich die des Fussrückens, der Beine, die Rückenmuskeln und die des Halses. Wird ihr die Unterstützung plötzlich entzogen, so schwankt sie derart, dass sie, nicht gehalten, sofort umfallen würde. Versuche des Stehens mit geschlossenen Hacken oder auf einem Beine, sind infolge des hohen Grades der Ataxie gar nicht anzustellen. Bei unterstütztem Gehen tritt die eigentümliche Haltung von Kopf und Bauch noch stärker kervor, ersterer macht dabei rhythmische pagodenhafte Bewegungen. Es fällt auf, dass das unterstützte Laufen mit geringerer Ataxie möglich ist, als das unterstützte Gehen. Beim Anhalten steigert sich das Schwanken darnach wieder erheblich. Dass der Augen-

schluss eine deutlich wahrnehmbare Verstärkung der ataktischen Symptome herbeiführte, wird nicht beobachtet. Allerdings wäre auch schwer zu sagen, wie die kolossale Ataxie eine Steigerung noch erfahren könnte. Schwindelgefühl hat das Kind dabei nicht. Dagegen ist der Augenschluss auf den Zeigefinger-Nasenversuch von unverkennbarem Einfluss. Während es mit offenen Augen, zwar mit kleinen Schüttelbewegungen, aber doch ohne eigentliche Ataxie mit dem Finger die Nase erreicht, vermag es bei geschlossenen Augen dieselbe erst nach mehreren Versuchen und auch dann nur unvollkommen zu treffen.

Prüfen wir die Ataxie der unteren Extremitäten in Rückenlage, so müssen wir geradezu erstaunt sein, wie wenig sie in dieser Lage der „statischen" Ataxie (Friedreich) an Intensität entspricht. Der Kniehackenversuch gelingt, nur nach Erreichung des Zieles tritt ein Hin- und Herfahren der erhobenen Extremität ein. Bei häufigerer Wiederholung des Versuches scheint auch dieses schwächer zu werden. Die Patellarreflexe sind beiderseits völlig erloschen, ebenso fehlt der Achillessehnenreflex, der auch nach Jendrassik nicht auszulösen ist, und der Fusssohlenreflex ist nicht deutlich. Patientin zieht, als ob letzterer verlangsamt wäre, erst nach etwa 2 Sekunden die Beine zurück.

Am Aeusseren der unteren Extremitäten fällt die Verkrümmung der beiden Tibien auf. Der Fussrücken ist — namentlich rechts — sehr stark gewölbt, die Planta pedis eingezogen. Der Fuss steht, rechts mehr als links, in ausgesprochener Spitzfussstellung. Die Zehen sind im ersten Phalangealgelenk hyperextendiert, besonders beide grosse Zehen. Die aktiven Bewegungen in den einzelnen Gelenken sind durchaus kräftig, auch passiv vollkommen frei.

Die Sehnen- und Periostreflexe an den Armen sind schwach, aber vorhanden. An den Händen gute gleiche Kraft; keine eigentliche Ataxie.

Die Sensibilität ist nirgends gestört, das Lagegefühl überall erhalten, kalt und warm wird prompt unterschieden.

Am Rücken besteht entsprechend der dauernd eingenommenen Haltung leichte Lordose.

An den Augen bemerkten wir einen erheblichen Grad von Strabismus convergens. Das linke Auge fixiert nicht und nimmt deshalb Finger nur auf $1^1|_2$ Meter Entfernung wahr. Pathologisches ist an den brechenden Medien und am Augenhintergrunde nicht wahrzunehmen. Starker Nystagmus beim Blick nach der Seite. Die Pupillen sind mittelweit und reagieren prompt auf Licht und Akkommodation. Bei allen Augenversuchen (Fixieren etc.), auch sonst bei Inanspruchnahme einer gesonderten Muskelgruppe tritt Mitinnervation in den Armen und Beinen auf.

Im Gebiete des Facialis keine Differenz. Die Zähne sind so schlecht, wie man sie wohl selten zu sehen bekommt; indessen allgemein kariös, nirgends ist der Typus Hutchinson erkennbar.

Die Zunge wird gerade unter feinem Zittern herausgestreckt, wobei wieder Arme und Beine Mitbewegungen ausführen.

Die Sprache, welche angeblich niemals behindert gewesen ist, macht bei beiden Untersuchungen einen etwas rauhen monotonen Eindruck, klingt aber nicht abgehackt und ist deutlich verständlich. Die Untersuchung des Rachens ergiebt ausser grosser Steilheit des Gaumens nichts bemerkenswertes. Die Laryngoskopie konnte wegen der äusserst schweren Zugänglichkeit des Kindes nicht vorgenommen werden; besonders wesentliche Befunde waren auch nicht zu vermuten.

Die inneren Organe scheinen gesund zu sein; wenigstens ist durch physikalische Untersuchung nichts nachzuweisen und bei dem subjektiven Wohlbefinden auch nicht anzunehmen.

Eine Veränderung des Krankheitsbildes in der zwischen beiden Untersuchungen verstrichenen Zeit von reichlich 5 Monaten ist, selbst in kleinen Nuancen, nicht eingetreten.

Unterziehen wir die beiden Fälle einer kurzen epikritischen Betrachtung:

Friedreich hob an seinem Symptomenkomplex schon durch den Namen das Moment der Heredität besonders hervor. Mit vollem Rechte, wenn man bedenkt, dass seine zuerst veröffentlichten 6 Fälle nur 2 Familien entstammten, deren Häupter, nebenbei bemerkt, extreme Potatoren waren. (Die ganz exakte Trennung zwischen hereditären und familiären Zügen einer Krankheit ist erst jüngeren Datums.) Auch andere sprechen der Heredität grosse aetiologische Bedeutung zu. Interessant sind nach dieser Richtung die viel citierten Mitteilungen von Rütimeyer. Er beschreibt 8 Fälle aus 4 Zweigen einer einzigen schweizerischen Familie, deren ataktische Urgrossväter Söhne eines Mannes waren, dessen Spottname „Stultzli" schon auf eine Erkrankung in gleichem Sinne hinzuweisen scheint. Ormerod kennt eine Familie, in der der Vater und 3 von 7 Kindern ataktisch waren; Makey einen Fall, wo alle 3 Geschwister das gleiche Unglück getroffen hatte. Gowers kennt gar eine Familie mit 9 Kindern, von denen 4 in früher Jugend verstarben, die 5 überlebenden sämtlich ausgesprochen ataktisch waren.

Ausserordentliches Interesse inbezug auf die Frage der Heredität und Familiarität verdient ein von Kellogg 1875 veröffentlichtes weniger bekanntes Unikum: zwei Fälle ataktischer Erkrankung bei Kindern gesunder Eltern finden sich neben der gleichen Erkrankung in den Familien

zweier selbst gesunder Schwestern der Mutter. Hier produzieren also 3 anscheinend gesunde Schwestern mit 3 anscheinend gesunden, nicht mit einander verwandten Männern neben vollkommen gesunden Kindern je eines oder mehrere ataktische Kinder, ohne dass die 3 Schwestern selbst nachweisbar hereditär belastet wären.

Diesen gewiss merkwürdigen und überzeugenden Fällen hereditärer und familiärer Ataxie stehen nun aber eine ganze Reihe solcher gegenüber, bei denen die Heredität jedenfalls nur eine ganz untergeordnete Rolle zu spielen scheint. Aus der neueren Litteratur wären hervorzuheben: 4 Fälle von Besold aus der Klinik Strümpells und 1 Fall, beobachtet in Berlin von Melot de Beauregard bei einem 15jährigen Mädchen, 1 von Paul Blocq mitgeteilter bei einem ebenso alten Mädchen; 1 Fall mit ziemlich rapidem Verlaufe, von Makey beobachtet, und schliesslich ein von Mackenzie beschriebener streng im Anschluss an Masern aufgetretener Fall von „non-hereditary Friedreich disease", wie er ihn geradezu nennt.

Unsere Fälle sind inbezug auf die Heredität leider nicht scharf hierin oder dorthin zu gruppieren. Ein familiäres Auftreten können wir ebenfalls und aus dem Grunde nicht konstatieren, weil beide Mädchen die einzigen Kinder sind. Der von Soca Ausdruck verliehenen Vermutung, dass bei grösserer Kinderzahl auch die Zahl der ataktischen grösser sein würde, kann um so weniger widersprochen werden, als thatsächlich vereinzelte Fälle da und meist nur da beobachtet werden, wo die ataktischen die einzigen Kinder sind; während die Krankheit sich in kinderreichen Familien ungern mit einem Opfer zu begnügen scheint. Die Fälle von Blocq, Melot de Beauregard, Makey und die unsrigen sprechen für Soca.

So sicher die Heredität als wichtiges aetiologisches Moment anzusehen ist, so wenig darf sie an und für sich

als differentialdiagnostisches Zeichen Verwertung finden. Irgendwann muss die Krankheit einmal einsetzen, falls wir nicht, wie Boettiger launig bemerkt, uns den seligen Adam mit sämtlichen hereditären Krankheiten belastet vorstellen wollen. Und woher soll der sie haben? Es wäre also und ist falsch, die Diagnose der Friedreichschen Krankheit in Fällen abzulehnen, wo Heredität positiv nicht zu erweisen ist. Aus diesem Grunde ist denn auch die Umtaufe der „hereditären Ataxie“ in „Friedreichsche Krankheit“ mit Freude zu begrüssen.

Was väterlichen Alkoholismus, Lues, Tabes, Tuberkulose und Rachitis betrifft, die man nach der Reihe als hereditäre oder erworbene Ursachen für die Friedreichsche Krankheit hat verantwortlich machen wollen, so findet sich in unserm Falle II die Möglichkeit der Lues. Im ersten Fall, Emma Sch., ist die Annahme neuropathischer Belastung nicht ganz von der Hand zu weisen. Alle anderen angeführten Momente liegen aber ziemlich sicher nicht vor. Für vielleicht erworbene Tuberkulose oder Rachitis ergiebt sich bei beiden Mädchen kein Anhaltspunkt, letztere nur aus einer geringen Verkrümmung der Tibien und der Wirbelsäule zu diagnostizieren, scheint bei Abwesenheit aller anderen Symptome nicht angängig. Es wäre ja eine erfreuliche Vereinfachung, wenn wir den theoretisierenden Betrachtungen Tedeschis zustimmen könnten, nach denen sich auf gewisse, unvollkommen entwickelte oder konstitutionell schwache Systeme der Nervencentra wie auf einen Locus minoris resistentiae in einigen Fällen das Tuberkelvirus ebenso stürzte, wie das syphilitische Virus die gewöhnliche Form der Tabes dorsualis zur Entwicklung bringt. Unsere und andere Beobachtungen geben zur Hoffnung auf solche Vereinfachung zur Zeit noch wenig Veranlassung.

Genauere Daten bieten unsere Fälle über die Zeit des Eintritts der Erkrankung. Friedreich datierte diesen in die Zeit der Pubertät. Soca indessen fand schon in 66 % seiner Fälle einen Krankheitsbeginn vor der Pubertät. Ganz allgemein wurden dann die ersten 10 Lebensjahre als Zeit des Beginnes angesprochen, mit der Einschränkung jedoch, dass vor dem vierten die Ataxie nie begönne. Indessen von Leyden berichtet schon 1875 anmerkungsweise von einem interessanten Falle „von angeborener Erkrankung der Hinterstränge bei einem Kinde, welches seit der Geburt geistig zurückgeblieben war, niemals sprach und, ohne gelähmt zu sein, nie gehen lernte. Es starb im Alter von $1^1/_2$ Jahren". Der pathologisch-anatomische Befund deckt sich in diesem Falle mit den bisher bei Friedreichscher Krankheit erhobenen, freilich noch recht unsicheren Befunden. Die Identität dieses Falles mit unserer Erkrankung darf also immerhin in Erwägung gezogen werden. Hereditäre Belastung scheint nicht vorgelegen zu haben, da sie sonst wohl erwähnt wäre.

In unserem Falle I reicht die Erkrankung ganz sicher bis in das Ende des 2. Lebensjahres zurück; die Gäste hielten das Kind für trunken.

In Fall Clara L. ist der Nystagmus von der Grossmutter sogar schon im 3., 4. Monat bemerkt worden, eine Beobachtung, die als etwas ganz auffälliges spontan erzählt, nicht aus ihr herausexaminiert wurde. Und schon mit Ablauf des ersten Lebensjahres beim Aufstehen und den ersten Gehversuchen des Kindes wurde die Ataxie bemerkt.

Dieser frühe Eintritt der Erscheinungen und ihre beim ersten Bekanntwerden schon relativ fortgeschrittene Entwicklung lässt die Möglichkeit immerhin zu, an eine angeborene Erkrankung zu denken.

Für eine weitere häufig gemachte Beobachtung sind unsere Fälle, namentlich Fall I bemerkenswert; ich meine die Exacerbation der Friedreichschen Krankheit nach interkurrenten akuten Infektionskrankheiten bezw. ihren Beginn nach solchen. Emma Sch. erlebte nach einer mittelschweren Pneumonie eine erhebliche Verschlimmerung ihres Leidens und vielleicht ist auch an der frühen Erkrankung der Clara L. die mit $^1/_4$ Jahren überstandene schwere Infektionskrankheit nicht ohne Anteil. In der neueren Litteratur figurieren auffallend oft die Masern teils als eine Art auslösendes Moment teils im Beginne einer Verschlimmerung.

Die Intelligenz der beiden Kinder entspricht durchaus ihrem Alter und den in Schule und Haus empfangenen Eindrücken. Emma Sch. sieht sogar geweckt aus. Auf die relativ gute Entwicklung der geistigen Fähigkeiten hat Friedreich selbst aufmerksam gemacht; erst nach langer Krankheitsdauer zeigten sich in seinen Fällen Erscheinungen von Demenz. Nolan dagegen hat 1895 heriditäre familiäre Ataxie beschrieben, die mit Idiotie einherging. Die Komplikation dieser Fälle mit leichter Struma und der Umstand, dass von dem 15jährigen ataktischen Knaben erhöhter Kniereflex und Fussklonus mitgeteilt wird, lässt die Diagnose auf Friedreichsche Krankheit nicht ohne weiteres zu. Ueber die Komplikationen der Friedreichschen Krankheit und dadurch eventuell entstehende neue Krankheitsbilder vergleiche den unten citierten Aufsatz von Higier.

Entsprechend Friedreichs Angaben zeigen unsere Patientinnen beide das Rombergsche Phänomen nicht; d. h. das an und für sich starke Schwanken wird bei Augenschluss nicht merklich verstärkt, auch die geringe Ataxie der oberen Extremitäten verhielt sich in einem Falle mit Kontrole der Augen ganz gleich. Es muss jedoch hervorgehoben werden, dass auch zweifellose Fälle von Fried-

reichscher Krankheit veröffentlicht sind, die das Rombergsche Schwanken in exquisitester Weise zeigten (Melot de Beauregard).

Der Kniereflex war, anderen Beobachtungen entsprechend, auf keine Weise und bei keiner Untersuchung zu erzielen.

Was die Sensibilität angeht, so bieten unsere Fälle gröbere Störungen nicht dar. An den Friedreichschen Originalpatienten wurden solche ebenfalls nicht beobachtet. Indessen soll bisweilen nach langer Dauer der Krankheit Störung in der Sensibilität bemerkt sein; so von Friedreich selbst bei einem Fall von 17jähriger Dauer leichte Störung an der Fusssohle. Rütimeyer hat gröbere Störungen des Muskelsinnes und partielle Störungen der Sensibilität häufiger beobachtet, Melot de Beauregard 1895 endlich letztere ganz ausgesprochen.

Ferner kennt Rossi 2 sichere Fälle mit Anästhesien an der Innenfläche von Oberarm und Oberschenkel, in einem Falle von Krause war die Berührungs- und Schmerzempfindlichkeit am Fuss und Unterschenkel entschieden herabgesetzt. Auch ein Patient von Besold verwechselte Nadelspitze und Kopf. Unsere Patientin I zeigt insofern geringe Störung, als sie an den unteren Extremitäten leichte Berührungen mit Pinsel oder Pinselstiel verwechselte.

Schmerzen irgendwelcher Art, Gürtelgefühl, Affektionen von Seiten des Mastdarms und der Blase sind bei der Friedreichschen Krankheit erst nach jahrzehntelanger Dauer beschrieben. Unsere Patientinnen erfreuen sich des besten subjektiven Wohlbefindens.

Die Ataxie schliesslich — Hauptsymptom nach Friedreich neben der Heredität — zeigen unsere Fälle exquisit, wenn auch in verschiedenen Graden. Während sie im zweiten lokomotorisch und statistisch einen so hohen Grad

erreicht hat, dass Patientin ohne gröbere Unterstützung zu gehen und zu stehen unfähig ist, (eine Unterstützung an einem Finger ist z. B. nicht mehr ausreichend) ist im ersten Falle die Möglichkeit selbständiger Fortbewegung noch gegeben. Besonders auffallend ist, dass im leichteren wie im schwereren Falle die Ataxie bei schnellerer Ortsbewegung geringer wird, weshalb Pat. I an den Bewegungsspielen im Freien (Haschen, Ringelspielen u. s. w.) leidlich teilzunehmen in der Lage ist, sobald sie beim Halten und Umwenden Stützpunkte erreichen kann. Aus dieser Beobachtung mag der Schluss gerechtfertigt erscheinen, dass die statische Ataxie die lokomotorische an Intensität übertrifft.

Den Nystagmus, der in Friedreichschen Fällen erst nach längerer Zeit, mehr als zehnjähriger Krankheitsdauer eingetreten ist, bieten unsere Fälle sehr früh dar, ja im zweiten ist er erstes beobachtetes Symptom. Er fehlt bei ruhigem Blick im Falle I, tritt aber sofort ein und wird im Falle II noch intensiver, sobald die Kinder gezwungen werden, einem Gegenstande mit den Augen zu folgen, der transversal vor ihnen vorüber geführt wird. Die Augen scheinen sich dann zu sträuben, in die Augenwinkel zu gehen; Muskellähmungen sind nicht vorhanden. An den Augen selbst war, ausser dem Strabismus im Falle II, pathologisches nicht zu bemerken, wie Herr Prof. Dr. Burchardt nachzuprüfen die Güte hatte.

Die Sprache klingt zwar in beiden Fällen etwas rauh und monoton, soll aber als pathologisch beeinflusst direkt nicht bezeichnet werden.

Was die Therapie dieser Erkrankung angeht, so ist von einer spezifischen Behandlung (Inunktionskur, Jodkali), die bereits ohne Erfolg versucht ist, wegen fehlender Indikation in Fall I Abstand genommen worden. Sie beschränkte sich vielmehr auf tonisierende Mittel. Im Falle II wurde ohne

jeden Erfolg Jod ordiniert. Auch hier scheinen sich, worauf von anderer Seite bereits verwiesen ist, die Patientinnen um so wohler zu fühlen, je weniger sie Gegenstand klinischer Behandlung und klinischen Interesses sind. Da auch die früher empfohlene Anwendung der Elektrizität Erfolge nicht gezeitigt hat, wird sich die Therapie — wenn dies so genannt werden darf — auf Schaffung günstiger Ernährungs-, Wohnungs- und Pflegeverhältnisse und psychische Hebung des Wohlbefindens beschränken müssen. So beobachtete doch die Mutter unserer Emma Sch. bei Rückkehr ihres Kindes in hygienisch günstigere Bedingungen (wie Landaufenthalt, Milchnahrung) eine „bedeutende Besserung" seines Leidens, will für uns sagen: einen fast zweijährigen Stillstand. Ein von Zablodowski mitgeteilter Fall von Heilung der Friedreichschen Krankheit durch Massage ist wohl nicht ganz aufgeklärt; die bessernde Wirkung derselben vielleicht auf das Konto der damit verbundenen Aufbesserung der hygienischen Verhältnisse zu setzen.

Die Prognose ist ja — man ist versucht zu sagen: leider — quoad vitam eine gute. Fälle mit 2 bis 4 Decennien Dauer sind keine allzugrossen Seltenheiten. Heilung ist bisher nicht beobachtet, die Möglichkeit einer solchen darf auch nach den pathologisch-anatomischen Ergebnissen und Vermutungen stark angezweifelt werden. Der Tod ist bisher immer an interkurrenten Krankheiten erfolgt; eine Disposition für eine besondere akute Infektionskrankheit, wie Friedreich sie für Typhus annahm, scheint nach neueren Beobachtungen nicht zu bestehen.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Prof. Dr. Jolly für die gütige Ueberlassung der Fälle zur Publikation, sowie Herrn Dr. M. Laehr, Assistenten an der Nervenklinik und Privatdozenten an der Universität, für die Unterstützung bei Anfertigung dieser Arbeit und deren Durchsicht meinen ehrerbietigsten Dank hiermit auszusprechen.

Litteratur.

Die grundlegenden Arbeiten Friedreichs in Virchows Archiv XXVI, XXVII, LXVIII, LXX.

Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten II, 1875.

Erb, Krankheiten des Rückenmarks 1878.

Soca, Étude clinique de la maladie de Friedreich. Thèse de Paris 1888.

Higier, Ueber seltene Formen der hereditären u. familiären Hirn- und Rückenmarkskrankheiten. Dtsche. Ztschr. f. Nervenhlk. Lpz. 1896 IX 1, 2.

Seeligmüller, Sclerose der Hinterstränge in: Gerhardt, Handbuch der Kinderkrankheiten V. 1, 2.

Melot de Beauregard, Ueber einen Fall Friedreichscher Krankheit mit Störungen der Sensibilität. Diss. Inaug. Berlin 1894.

Duchenne, De l'ataxie locomotrice progressive. Arch. gén. de méd. Paris 1858 II, 1859 I.

Tedeschi, Friedreichsche Krankheit in: Beiträge zur path. Anat. u. zur allg. Path. von Ziegler XX. 1. 1895.

A. Boettiger, Zum Wesen der Myoclonie (Paramyoclonia multiplex). Berliner klin. Wochenschr. 1896, 7.

Schultze, Ueber die Friedreichsche Krankheit und ähnliche Krankheitsformen, nebst Bemerkungen über

nystagmusähnliche Zuckungen bei Gesunden. Dtsche. Ztschr. f. Nervenhlk. V. 1894. p. 27 und 103.

Besold, Klinische Beiträge zur Kenntnis der Friedreichschen Krankheit (hereditäre resp. juvenile Ataxie). Dtsche. Ztschr. f. Nervenhlk. V. 2, 3.

Nolan, Friedreich disease (hereditary ataxie) associated with genetous Idiocy. Dubl. journ. of med. sciences 1895. 3. p. 815.

Thesen.

I.

Eine Umbiegung der Moral bis zur allgemeinen Anerkennung eines „Rechtes auf den Tod“ wäre mit Freuden zu begrüssen.

II.

Bei Volksbelehrungen über medizinische Dinge sind die Grenzen des Mitzuteilenden eher zu eng als zu weit zu stecken.

III.

Nystagmus ist als diagnostisches Hilfsmittel nur mit grösster Vorsicht zu verwerten.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Franz Hugo Adolf Edmund Thalwitzer, am 9. Februar 1874 in Neustadt bei Magdeburg als Sohn des Kgl. Telegraphensekretärs Heinrich Thalwitzer geboren und evangelisch getauft, besuchte von 1880—1892 Schulen und Gymnasien zu Stendal, Berlin, Mannheim (Baden), Berlin. Das städtische Humboldtsgymnasium zu Berlin verliess er 1892 mit dem Zeugnis der Reife, um in das Kgl. med.-chir. Friedrich-Wilhelms-Institut, die nachmalige Kaiser-Wilhelms-Akademie zum Studium der Medizin einzutreten, und wurde am 11. November vom derzeitigen Dekan Jolly inskribiert.

Im Sommer 1893 genügte er seiner Dienstpflicht mit der Waffe bei der 6. Kompagnie Garde-Füsilier-Regiments.

Am 31. Oktober 1894 bestand er die ärztliche Vorprüfung, am 3. Juli 1896 das Tentamen medicum, am 10. Juli desselben Jahres das Examen rigorosum. Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen folgender Lehrer der Kaiser-Wilhelms-Akademie und der Kgl. Friedrich-Wilhelms-Universität:

von Bardeleben †, von Bergmann, Blasius, Brecht, Dilthey, Dubois-Reymond †, Engler, Ewald, Fischer, B. Fränkel, Frey, Geissler, Gerhardt, Goldscheider, Gurlt, Gusserow, Hartmann †, Hertwig, Houbner, Hormann, Jolly, Israel, Jürgens, R. Köhler, König, Köppen, Kossel, Kundt †, Lewin †, von Leyden, Liebreich, Olshausen, Oppenheim, Rubner, H. Ruge, Salkowski, F. E. Schulze, Schweigger, Schwendener, Schweninger, Sonnenburg, Strassmann, Tilmann, Trautmann, Hans Virchow, Rudolf Virchow, Waldeyer, Weintraudt.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht Verfasser auch an dieser Stelle seinen ehrerbietigsten Dank aus.